39º Congresso Brasileiro de Pediatria
DE 09 A 12 DE OUTUBRO - PORTO ALEGRE/RS
Vamos construir o pediatra do futuro

Trabalhos Científicos

Título: Displasia Alvéolo-Capilar Diagnosticada Ante-Mortem: Relato De Caso

Autores: ALINE PLUCINSKI (UNIVILLE), RODRIGO RIBEIRO E SILVA (UNIMED), PAULO VICTOR ZATTAR RIBEIRO (UNIVILLE), THAÍS ENGEL RIBEIRO (DONA HELENA), LEONORA ZOZULA BLIND POPE (DONA HELENA), MICAELA CRISTINA GERN MENDIVIL (UNIVILLE), VICTÓRIA CENCI GUARIENTI (UNIVILLE), RENATA GONÇALVES RIBEIRO (UNIMED), PAULO ANDRÉ RIBEIRO (UNIMED), MARCELLA ZATTAR RIBEIRO (UFSC), MARIANA RIBEIRO E SILVA (UFPR), RUBIA FUZZA ABUABARA (DONA HELENA), ANA FLÁVIA NUNES DE SOUZA (UNIVILLE)

Resumo: Resumo: Introdução: A displasia alvéolo-capilar (DAC) é uma rara doença congênita com prevalência ainda desconhecida. Os sintomas geralmente iniciam nas primeiras 24 horas e podem estar associados a malformações de outros sistemas. Relato de caso: Recém-nascido (RN) masculino, 40 semanas gestacionais, parto vaginal, 3.280 gramas e Apgar 9/10. Pais consanguíneos de 5º grau e filha diagnosticada pós-mortem com DAC. Aproximadamente 5 horas após o parto iniciou gemência e esforço respiratório saturando 80 em ar ambiente. A saturação piorou progressivamente sendo iniciado óxido nítrico a 20ppm. O raio-X apresentou pneumotórax à direita, prontamente drenado. O ecocardiogramatranstorácico (ETT) apresentou hipertensão arterial pulmonar severa, sem origem infecciosa detectável. Na evolução, o raio-X de tórax demonstrou extenso infiltrado interstício alveolar peri-hilar bilateral e realizou-se, então, biópsia pulmonar com laudo de DAC. O RN faleceu na UTI neonatal com 60 dias de vida. Discussão: Inicialmente, a DAC manifesta-se por desconforto respiratório e cianose, causadas por hipertensão pulmonar (HP) e hipoxemia. O diagnóstico da DAC é feito por exame histológico do tecido pulmonar. Dessa forma, apesar de um aumento do diagnóstico por biópsia, sabe-se que somente 10 dos casos de DAC são diagnosticados no período ante-mortem. Os achados histopatológicos incluem: diminuição dos capilares adjacentes ao epitélio alveolar, espessamento das paredes alveolares e hipertrofia da parede muscular das pequenas artérias pulmonares com extensões musculares anormais nos vasos intra-acinares. Conclusão: Mutações pontuais heterozigóticas em FOXF1 e deleções genômicas na região 16q24.1 foram identificadas na maioria dos pacientes com tal patologia. Portanto, o histórico familiar do paciente no relato de caso contribuiu para o diagnóstico ante-mortem e seguimento facilitado para cuidados de suporte. O tratamento preconizado é o transplante pulmonar, entretanto foram relatados poucos casos e com baixa sobrevida.